

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

1864 THESE

N°

1

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Georges, Charles, Marie, Léon VINCENT

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 12 Octobre 1936 à TOURS (Indre-et-Loire)

Présentée et soutenue publiquement le 1963

MISE AU POINT

A PROPOS D'UN CAS DE CHORDOME DORSAL
SOUMIS AU TRAITEMENT RADIOTHERAPIQUE

Président : Monsieur F. COSTE (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS - VI*

1963

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--

Année 1963

N°

T H E S E
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

Georges, Charles, Marie, Léon VINCENT

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 12 octobre 1936 à TOURS
(Indre-et-Loire)

--

Présentée et soutenue publiquement
le

--

MISE AU POINT
A PROPOS D'UN CAS DE CHORDOME DORSAL
SOU MIS AU TRAITEMENT RADIOTHERAPIQUE

--

Président : Monsieur F. COSTE

--

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1963



PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T), AUBIN (A), BENARD (H),
BINET (L), BULLIARD (H), CADENAT (F), CHABROL (E),
DEBRE (R), FEY (B), GALLIARD (H), GASTINEL (P),
HALPHEN (E), HAZARD (R), HEYER (G), LANTUEJOUL (P),
LAROCHE (G), LAVIER (G), LEVY-SOLAL (E), LIAN (C),
MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONOD (R), MOUQUIN (M),
MOREAU (R), MOULONGUET (P), OLIVIER (E), PASTEUR
VALLERY-RADOT (P), PETIT-DUTAILLIS (D), PIEDE-
LIEVRE (R), QUENU (J), RICHTER (C), SENEQUE (J),
STROHL (A), TANON (L), VERNE (J)

DOYEN M. CORDIER (G)

1er ASSESSEUR M. BARGETON (D)

2e ASSESSEUR M. CASTAIGNE (P)

I - PROFESSEURS

1°- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires

	MM.
Anatomie	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.F.)
	{ SCHAPIRA (G)
Biologie appliquée à l'Educa- tion physique et aux sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P)
Histologie	GIROUD (A)
Hygiène et médecine préventive	N...
Médecine du Travail	DESOILLE (H)
Médecine légale	DEROBERT (L)
Microbiologie (bactér. et virol.)	FASQUELLE (R)
Parasitologie	BRUMPT
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P)

	MM.
Pathologie respiratoire	TURIAF (J)
Pathologie et thérapeutique générale	BOUDIN (G)
Pharmacologie	CHEYMOL (J)
Physiologie	{ BINET (L)
	{ BARGETON (D)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F)
Physique médicale	{ DOGNON (A)
	{ DJOURNO (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale et chi- rurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M)

b) Professeurs à titre personnel:

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P)
	{ POLONOVSKI (J)
Biologie médicale	BOURLIERE (F)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G)
Pharmacologie	LEVY (Melle J)
Physiologie	PARROT (J)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L)

2°- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires

Clinique carcinologique chirur- gicale (Necker)	REDON (H)
Clinique cardiologique (Broussais)	N...
(Beaujon	LORTAT-JACOB (J.L)
(Cochin	LEGER (L)
Cliniques chi- (Hôtel-Dieu	PATEL (J)
rurgicales (Pitié	CORDIER (C)
(Saint-Antoine	GOSSET (J)
(Salpêtrière	SICARD (A)
(Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopé- dique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire (Broussais)	F. de GAUDART d'ALLAINE

Clinique de Chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P)
(Boucicaut)	LENEGRE (J)
(Broussais)	SOULIE (P)
(Cochin)	JUSTIN-BESANÇON (L)
Cliniques médicales (Cochin)	BROUET (G)
(Hôtel-Dieu)	BARIETY (M)
(Lariboisière)	SEZE (S.de)
(Pitié)	DREYFUS (G)
(Saint-Antoine)	KOURILSKY (R)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R)
Cliniques obs- (Baudelocque)	LACOMME (M)
tétricales (Foch (Suresnes))	MERGER (R)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G)

MM.

Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)	BERNARD (E)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P)
Séméiologie médicale	DOMART (A)
Séméiologie et clinique chirurgicale	POILLEUX (F)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	(BOUR (H)
	(LHERMITTE (F)
	(PEQUIGNOT (H)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCE-AGREGES

MM.

Anatomie	(CABROL (C)
	(COUINAUD (C)
	(GILLOT (C)
	(OLIVIER (G)
Anatomie pathologique	(GAUTHIER-VILLARS pr.s. ch.
	(ABELANET (R)
	(BUSSER (F)

MM.

Anatomie pathologique	(CHOMETTE (G) GOUYGOU (Ch)m.conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L) PAILLAS (J)
Anesthésiologie	(KERN (E.) VOURC'H (G) BARBIER (P) CHRISTOL (D) Le MINOR (L) TOURNIER (P)
Bactériologie	(BAULIEU (Et)m.conf. BOURILLON (R) CARTIER (P) DREYFUS (J.Cl.) GONNARD (P) KRUH (J) JEROME (H)
Biochimie médicale	(PLAS -(F)
Biologie appliquée à l'Educa- tion Physique et aux Sports)	(BOIRON (M) DENOIX (P) MATHE (G) SELIGMANN (M) CIVATTE (J) DUPERRAT (B) LEDOUX-LEBARD (G) BESSIS (M) BILSKI-PASQUIER (G) DAUSSET (J) DUHAMEL (G) COUJARD (R)pr.s.ch. MAROIS (M) RACADOT (J) BESANÇON (F) CORNET (A) BOYER (J)pr.s.ch. BLANCHER (G) CORRE-HURST (Mme L) SAPIN-JALOUSTRE (H) BASTIN (R) DUPONT (V)
Carcinologie	
Dermato-Syphiligraphie	
Electro-Radiologie	
Hématologie	
Histologie	
Hydrologie	
Hygiène	
Maladies infectieuses	

MM.

Médecine légale	{ FOURNIER (E)
	{ GUENIOT (M)
	{ HADENGUE (A)
Médecine du travail	{ ALBAHARY (C)
Neuro-Chirurgie	{ PERTUISET (B)
	{ GRANJON (A)
	{ HERVET (E)
	{ Le LORIER (G)
	{ LEVY (J)
	{ MORIN (P)
Obstétrique	{ MUSSET (R)
	{ ROBEY (M)
	{ SENEZE (J)
	{ SUREAU (C)
	{ THOYER-ROZAT (J)
	{ BREGEAT (P)
Ophtalmologie	{ DUBOIS (A)
	{ SARAUX (H)
	{ JUDET (R)
Orthopédie	{ MEARY (R)
	{ POSTEL (M)
	{ RAMADIER (J)
Oto-rhino-laryngologie	{ DEBAIN (J)
	{ PIALOUX (P)
Parasitologie	{ GOLVAN (Y)
	{ LAPIERRE (J)
	{ BARCAT (J)
	{ BINET (J.P)
	{ CAUCHOIX (J)
	{ CERBONNET (G)
	{ CHATELIN (C.L)
	{ DUBOST (Ch.)
	{ DUBOST (Cl.)
Pathologie chirurgicale	{ FAUREL (J)
	{ FLABEAU (F)
	{ GARBAY (M)
	{ GARNIER (H)
	{ GAUDART-d'ALLAINES
	{ (Cl.de)
	{ GERMAIN (A)
	{ LATASTE (J)
	{ LEVEQUE (B)
	{ LOYGUE (J)
	{ MERCADIER (M)

	MM.
Pathologie chirurgicale...	(NATALI (J)
	(PELLERIN (D)
	(PERROTIN (J)
	(ROBERT (H)
Pathologie exotique	(THOMERET (G)
	(SCHNEIDER (J)
	(BENHAMOU (J.P.)
	(BERTHAUX (P)
	(BOIVIN (P)
Pathologie expérimentale...	(CROSNIER (J)
	(HARTMANN (L)
	(LOEPER (J)
	(MAURICE (J)
	(MIKOL (Cl)
	(RICHEL (G)
	(AUSSANNAIRE (M)
	(BOUVIER (J)
	(BOUVRAIN (Y)
	(BRICAIRE (H)
	(BRISSAUD (H)
	(BROCARD (H)
	(BUGE (A)
	(CATINAT (J)
	(CHRETIEN (J)
	(COBLENTZ (B)
	(CONTAMIN (F)
Pathologie médicale	(COURY (C)
	(ETIENNE (J.P)
	(FREZAL (J)
	(FRITEL (D)
	(HENNEQUET (A)
	(HIMBERT (J)
	(HOUSSET (E)
	(LAROCHE (Cl)
	(LESOBRE (R)
	(MACREZ (C)
	(MOREAU (L)
	(NICK (J)
	(ROYER (P)
	(TOURNEUR (R)
	(WOLFROMM (R)
Pédiatrie-Puériculture	(LAFOURCADE (J)
	(LEPERCQ (G)
	(MANDE (R)

MM.

Pédiatrie-Puériculture	(MOZZICONACCI (P)
	(POLONOVSKI (C)
	(ROSSIER (A)
	(VIALATTE (J)
Pharmacologie	(BOISSIER (J)
	(LECHAT (P)
	(BARRES (G)
	(DEJOURS (P)
Physiologie	(DURAND (J)
	(GIR RD m.conf.
	(HUGELIN (A)
	(SCHERRER (J)
	(CHANTEUR (J)
	(GOUGEROT (L)m.conf.
	pr.s.ch.
Physique médicale	(GREMY (F.)m.conf.
	(WILHAUD (C)
	(PELJERIN (P)
	(ROUCAYROL (J.Cl)
	(TUBIANA (M)m.conf.
	(KREIS (B)
Pneumo-phtisiologie	(MEYER (A)
	(RENAULT (P)
Psychiatrie	(PICHOT (P)
	(DENIKER (P)
Psychiatrie infantile	(DUCHE (D)
	(FLAVIGNY (H)
	(LAPRESLE (J)
Rhumatologie	(DELBARNE (F)
	(CERNEA (P)
Stomatologie	(CHAPUT(Mme A)m.c.agr
	(GRELLET (M)
	(CHASSAGNE (P)
Thérapeutique	(LAMOTTE (M)
	(MARCHE (J)
	(AUVERT (J)
Urologie ..	(MOULONGUET (A)
	(QUENU (L)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES
DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

MM.

Anatomie	DEBEYRE (J)
----------------	-------------

MM.

Clinique chirurgicale	{	ABOULKER (P)
	{	AMELINE (A)pr.s.ch.
	{	VERNE (J.M)
Clinique médicale	{	PERRAULT (M)
	{	RAMBERT (P)
	{	THIEFFRY (S)
Clinique obstétricale	{	GRASSET (J)
	{	MAYER (M)
Clinique ophtalmologique	{	DESVIGNES (P)
	{	OFFRET (G)
Clinique oto-rhino-laryngolo- gique		MADURO (R)
Clinique pédiatrique et pué- riculture		LAPLANE (R)
Clinique psychiatrique		BARUK (H)
Clinique urologique		KUSS (R)

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROP(P)pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J)pr.s.ch.

V - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

Secrétaire général de la Faculté	M LENA (J)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G)
Conservateur en Chef de la Bi- bliothèque	M le Docteur HAHN (A)
Conservateur du Musée d'His- toire de la Médecine	
Conservateur	
	Mlle DUMAITRE (P)
	{ Mmes CONTET (J), FORGET (F)
Bibliothécaires	{ Miles LAURENT (H), Le NOIR (G)
	{ QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les
dissertations qui lui seront présentées, doivent être
considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle
n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes chers Parents,

En témoignage de ma reconnaissance
et de mon affection

A mon Epouse et à mon Fils,

Avec toute ma tendresse

A mes Grands-Parents,

En témoignage de toute mon affection

A mes Beaux-Parents,

Avec mes plus affectueux et
respectueux sentiments

A ma Famille,

A tous mes Amis

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur F. COSTE,

Professeur de Clinique rhumatologique
à la Faculté de Médecine de Paris
Membre de l'Académie Nationale de Médecine
Officier de la Légion d'Honneur

Qui a bien voulu nous faire
l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse

En témoignage de notre
respectueuse reconnaissance

A Monsieur le Docteur LAYANI,

Qui nous a proposé le sujet
de cette thèse

En témoignage de nos remerciements
et de notre profond respect

A Madame le Docteur V. MAY

Qui a bien voulu nous apporter
ses conseils dans l'élabora-
tion de ce travail

En témoignage de notre reconnais-
sance et de notre profonde
gratitude

A nos Maîtres d'Externat,

Monsieur le Professeur BAUMANN

Monsieur le Docteur SOUPAULT

Monsieur le Docteur GUENIN

Monsieur le Docteur PERROT

Monsieur le Professeur THOYER-ROZAT

Monsieur le Docteur BOURDIAL

Monsieur le Docteur GROSSIORD

Monsieur le Professeur BOUR

Monsieur le Docteur LAYANI

Monsieur le Docteur NOUAILLES

En témoignage de notre respect
et de notre gratitude pour
l'enseignement qu'ils nous
ont prodigué

A mes Maîtres de la Faculté de Médecine

Hommage respectueux

A Messieurs les Membres de mon Jury de Thèse

MISE AU POINT
A PROPOS D' UN CAS DE CHORDOME DORSAL
SOUMIS AU TRAITEMENT RADIOTHERAPIQUE

-:-:-:-

INTRODUCTION

-:-

Depuis les premières descriptions il y a un peu plus d'un siècle, de nombreux travaux ont été consacrés aux chordomes : tumeurs vestigiales rares développées aux dépens de la notochorde.

Au cours des décades, se sont précisés les pourcentages respectifs des diverses localisations crânienne, vertébrale, sacro-coccygienne de cette tumeur, laissant apparaître ainsi un nombre très faible de chordomes dorsaux.

L'observation rapportée ici en détails, permettra de compléter la série des 22 cas retrouvés dans la littérature, de grouper les manifestations cliniques avec ses quelques variantes, enfin d'évoquer les modalités thérapeutiques en insistant sur le problème de la radiothérapie qui, dans le cas rapporté a donné des résultats allant à l'encontre des données classiques.

-:-

HISTORIQUE

-:-

En 1856, LUSCHKA fait une première publication concernant une tumeur cérébrale. Ultérieurement étudiée par VIRCHOW, la formation tumorale est attribuée à une dégénérescence cartilagineuse.

En 1858 MULLER, le premier, rapproche cette tumeur de son origine notochordale.

En 1864 KLEBS publie une observation complète de chordome.

En 1894 RIBBERT et STEINER font une série d'expériences sur des disques intervertébraux de jeunes Lapins.

Le caractère exceptionnel de la localisation dorsale apparaît d'emblée car, si dès cette époque on retrouve des publications de tumeurs craniennes et surtout sacro-coccygiennes, il faudra attendre jusqu'en 1924 le premier cas de chordome dorsal rapporté par BABINSKI JANOWSKI.

Dès lors on citera les noms de : CAPPEL 1928, BOLTEN 1929, HUTTON et YOUNG qui reprennent l'observation de CAPPEL.

En 1935 MABREY fait une première revue de la littérature et parmi les 150 cas regrou-

pés, on isole 2 chordomes dorsaux.

On trouvera ensuite les noms de : ALBERT 1936, HAUSSON 1941. La même année HORWITZ note 6 chordomes dorsaux sur 245 cas.

PIACENTINI publie un cas en 1950, et WOOD et HIMADI recueillent 252 observations globales à propos d'une étude portant sur l'aspect radiologique et les résultats de la radiothérapie.

En 1950 TONELLI recueille 317 cas où l'on retrouve 8 chordomes dorsaux.

CROWE et MULDOON publient un cas en 1951.

En 1952 DAHLIN et MAC CARTY notent une localisation dorsale parmi 59 observations nouvelles.

La même année, POPPER et KING rapportent un cas dorso-lombaire au cours d'une étude portant sur 13 cas. A cette date 300 observations de chordomes sont signalées, englobant toutes les localisations.

On trouve ensuite les noms de : BIRREL 1953, MANTELLA 1956, et CHIASSERINI MARCHIAFAVA. 2 cas en 1957 sont décrits par BURACZEWSKI et RUDOWSKI, la même année GREENWALD détaille une observation qui nous concerne sur 8 cas.

Enfin on trouvera les dernières observations récentes rapportées par PAMPARI PARISOLI 1958, GUEUKDJIAN, CAPUTO 1959, HUSAIN 1960, BROUET DUBOST 1961.

Au terme de cette revue chronologique, on a pu isoler 22 cas de chordomes dorsaux signalés dans la littérature, lesquels seront détaillés ci-après, en précisant qu'un certain nombre d'observations n'ont pu être retrouvées ou traduites.

-:-

OBSERVATION DU CAS PRESENTE

-:-

Monsieur P..., coiffeur, âgé de 61 ans est hospitalisé le 12 octobre 1959 pour syndrome douloureux dorso-lombaire gauche et déficit fonctionnel des membres inférieurs.

Histoire de la maladie

- Au printemps 1955, apparition d'une douleur modérée de la région dorso-lombaire, para-médiane droite, au bord inférieur des dernières côtes. Cette douleur est intermittente dans la journée, exagérée par les efforts, par l'inspiration et, fait particulier, par l'abduction du bras gauche. Elle persiste également la nuit par intermittence.

En même temps apparaît une certaine lassitude des membres inférieurs à prédominance gauche, gênante pour les occupations professionnelles du malade.

- Ce tableau clinique dure jusqu'à la fin 1956 où il va se modifier. En effet la douleur se transporte à gauche et va croître suffisamment en intensité pour gêner la marche. Elle est en particulier vive à la station assise obligeant le malade à modifier le dossier de sa chaise habituelle.

- Vers juin 1957, la douleur évolue franchement par crises nocturnes et diurnes, avec

parfois irradiations dans la jambe gauche et déroboement subit de cette dernière entraînant la chute.

- En février 1958, première consultation médicale où un bilan biologique n'apporte aucun élément.

- Fin 1958, pas de changement notable, la crise douloureuse réveille le malade vers 2 ou 3 h du matin.

- En mars 1959
- Deuxième consultation médicale
- Les clichés du rachis mettent en évidence une porose étendue avec aux niveaux dorsal et dorso-lombaire un processus arthrosique comportant de volumineux ostéophytes marginaux. En outre L5 apparaît diminuée de hauteur.

A la suite de cet examen, le malade reçoit 1050 r anti-inflammatoire sur champs dorso-lombaire et lombo-sacré associés à des médications également anti-inflammatoires. L'effet de ce traitement sera très médiocre.

- En effet début mai 1959

Le malade tombe deux fois, se plaint de difficultés à monter les escaliers. Des troubles trophiques apparaissent avec noircissement des ongles des gros orteils. Les douleurs persistent toujours, nettement accentuées par la toux et les étornuements.

- En juillet 1959

Apparition d'une douleur de la crête iliaque gauche accentuée à la pression. Mobilité volontaire des membres inférieurs de plus en

plus difficile.

- Troisième consultation médicale où l'ensemble des troubles neurologiques fait motiver l'hospitalisation.

Hospitalisation le 12 octobre 1959

- Examen

. Appareil cardio-vasculaire et poumons
Examen pulmonaire normal, bruits du coeur sourds, TA 12/8

. Abdomen, souple, pas d'hépto-splénomégalie.

. Génito-urinaire
en 1958, 5-6 mictions diurnes, 2-3 la nuit
en 1959, 4-5 diurnes difficiles, 0 la nuit
en juillet 59 notion de mictions impérieuses avec émission de quelques gouttes d'urine.
Impuissance partielle depuis 1 an, complète depuis juin 59.

. Neurologique
Force musculaire diminuée globalement aux membres inférieurs avec un quadriceps gauche atrophié. Mouvements spontanés possibles mais très diminués. Marche en tout cas impossible.
Réflexes rotuliens normaux, achilléens vifs avec diffusion à la cuisse du même côté.
Cutané plantaire indifférent à droite, signe de Babinski à gauche. Cutanés abdominaux abolis à droite de même que les crémastériens.
Exagération du réflexe pilo-moteur selon une bande DII.

Hypoesthésie superficielle thermique allant de la ligne DIO à la moitié des cuisses, tac-

tile jusqu'aux plis de l'aine.

- Laboratoire

NFS 4.030.000 R 7.600 B Hb 80 p.cent

VS 5-11-68

urée sanguine : 0,25 g/l

- En conclusion : le tableau clinique est évocateur d'une compression médullaire et sera confirmé par la ponction lombaire et l'examen lipiodolé.

- La ponction avec épreuve manométrique montre un blocage lors de la pression des jugulaires.

Avant prélèvement	0 s	10	10
	5	21	11
	10	25	11
	15	26 PA	12 PJ
	20	19	11
	25	15	11
	30	11	10

Après prélèvement	0	4	5
	5	14	7,5
	10	17	9
	15	19	10
	20	12,5	9
	25	8	8
	30	5	6

- Examen du LCR

albumine 0,60
glucose 0,52
chlorures 7,55
éléments 3,6 mm³
BW (-)
Nelson 0 p.cent
Benjoin 000002222000000

- Radios du rachis centrées sur D II

Aplatissement régulier de DII avec images associant les processus ostéoclastique et ostéoblastique. De volumineux ostéophytes presque soudés relient les bords antérieurs DIO-DII, DII-D12. Sur le profil, l'alignement est respecté.

- L'examen lipiodolé met en évidence un blocage net au niveau de D12, régulier et lancéolé concave vers le bas.

Tous ces éléments réunis, l'indication opératoire est posée.

Intervention le 6.11.59

Incision cutanée verticale lombaire haute. Laminectomie D12-DII. On n'aperçoit que l'extrémité inférieure de la tumeur qui est extra-durale. Laminectomie D10, on découvre alors une tumeur extra-durale latéro-et pré-médullaire gauche étendue de DII à D9. Ouverture de la dure-mère. La tumeur ne s'infiltré pas dans le sac dural. Fermeture. On s'attaque alors par morcellement à l'ablation de la tumeur. Celle-ci est limitée par une capsule peu dense.

La tumeur est gélatineuse, peu dense, peu hémorragique latéro-et pré-médullaire semblant s'infiltrer dans la face postérieure du corps vertébral. Ablation par morcellement de nombreux fragments tumoraux. On ne peut réaliser une ablation complète de la capsule tumorale. Catgut chromé sur muscle et aponévrose.

Examen histologique

Il s'agit d'un chordome reconnaissable à

l'aspect parfois physallifore des cellules groupées en travées d'épaisseur inégale autour d'axes conjonctivo-vasculaires. Elles prennent parfois un aspect épidermoïde à limite protoplasmique nette. En certains points, les travées sont très amincies comme aplaties en raison de la réaction interstitielle. Les noyaux sont très chromatiques et souvent monstrueux et dans ce cas particulièrement basophiles. Le protoplasme est tantôt éosinophile, tantôt clair ou même franchement vacuolaire. La substance interstitielle est très éosinophile.

Coloration au Carmin de Best : extrême richesse en glycogène aussi bien dans les cellules que dans la substance interstitielle. Mac Manus colore intensément non seulement les cellules où l'on voit d'innombrables granulations colorées en rouge violet, mais la substance inter-cellulaire sous forme d'amas rouge-violacé. Muci-carmin : réaction très légèrement positive de la substance interstitielle. Trichrome : colore en bleu la substance interstitielle.

Evolution post-opératoire

- Examen du 17.11.59

. Extension flexion des cuisses redeviennent possibles, de même que la flexion des orteils à droite.

. Réflexe rotulien gauche aboli, achilléens normaux, cutanés plantaires indifférents, cutanés abdominaux et crémastériens sont faibles à droite.

. Hypoesthésie à tous les modes en avant de la ligne D10 jusqu'à mi-cuisse des 2 côtés,

en arrière : mi-cuisse à gauche, touchant en plus à droite les territoires S2-S3.

- Examen du 2.12.59

Récupération de la motilité à droite, disparition des troubles de la sensibilité. Un premier test musculaire en décembre note des chiffres presque normaux à droite, à gauche en moyenne à 2. La récupération s'effectuant peu à peu, aidée par de la mécanothérapie et des massages, la marche redevient possible avec deux cannes.

- Début 1960

La récupération continue mais le déficit gauche pré-existant persiste au niveau de l'extenseur du pied, des long et court péroniers latéraux et du triceps. Sur le plan urinaire : persistance des mictions impérieuses.

- Cependant dès février 1960

L'évolution jusque là relativement favorable, va prendre une toute autre allure. En effet :

- d'une part les douleurs réapparaissent, vives au niveau de la région sacro-fessière gauche, en bracelet au genou et à la cheville gauches. D'abord intermittentes, elles évoluent rapidement par paroxysmes en éclair sur un fond continu.

- d'autre part le bilan fonctionnel apparaît nettement en régression. La marche est devenue impossible, quelques pas sont effectués au prix de grands efforts.

A l'inspection, on note une extension spasmodique des membres inférieurs, et une extension des 2 gros orteils. Par ailleurs le malade se plaint de troubles vaso-moteurs : pieds et jambes sont froids, de paresthésies à type de fourmillements dans les mollets.

Examen :

Hypertonie des membres inférieurs.

Réflexes rotuliens et achilléens très vifs, signe de Babinski bilatéral, réflexes crémasteriens douteux, cutanés abdominaux abolis.

Hypoesthésie nette intéressant à gauche la face interne de la cuisse et le bord externe du pied ; à droite touchant la face externe de la cuisse seulement. Petite zone antérieure d'hypoesthésie périnéale.

Cette aggravation conduit à une seconde intervention le 23.3.60

Incision cutanée suivant l'ancienne cicatrice, décollée vers le haut de 3 cm. Agrandissement vers le haut de la laminectomie sur deux vertèbres. On tombe sur une énorme récédive du chordome ; la tumeur est aussi pré- et latéro-médullaire gauche. Ablation par morcellement de nombreux prolongements tumoraux. En avant la tumeur a presque entièrement envahi et détruit le corps vertébral de DII. Dans la région latérale gauche, elle s'insinue en avant entre les 10 et 11e côtes. Il est évidemment impossible de retirer toute la tumeur. On se contente de libérer complètement le sac dural. On est amené à sectionner les racines D10, DII, D12 gauches.

Catgut chromé sur le muscle et l'aponévrose. Surjet au nilercée. Bourdonnet.

Evolution post-opératoire

Disparition des crises douloureuses paroxystiques mais persistance d'une douleur permanente lombaire et du membre inférieur gauche sans topographie précise. Défécation et miction difficiles.

- Examen :

Déficit fonctionnel complet à gauche, récupération satisfaisante à droite où le déficit est surtout proximal.

Réflexes rotuliens vifs, polycinétiques à droite ; achilléens vifs, diffusés à droite. Le cutané plantaire est indifférent à droite, en extension à gauche. Les cutanés abdominaux sont normaux, les crémasteriens non retrouvés.

Hyperesthésie des zones fessières et de la face postérieure des cuisses, descendant jusqu'aux creux poplités.

- Radiographies :

L'aplatissement de DII demeure mais les zones d'ostéolyse ont disparu donnant un aspect condensé et homogène au corps vertébral, débordant d'ailleurs un peu sur les bords adjacents de D10 et D12.

- Avec l'aide de la rééducation, l'amélioration est sensible. En mai 60, le malade peut à nouveau marcher avec une aide importante. Cependant les douleurs persistent toujours faisant essayer des sédatifs divers sans succès certain.

- En novembre 60

Aggravation subite et rapide vers un tableau de paraplégie complète avec signe de Babinski bilatéral et troubles sphinctériens. Sur les clichés de face : il apparaît une lyse de la portion gauche de DII, touchant également l'articulation et le col de la IIe côte gauche.

Sur le profil, DII et DI2 sont désormais solidaires par la réunion de deux becs ostéophytiques antérieurs.

Devant cette deuxième récurrence, on envisage un traitement radiothérapique bien que sachant, d'après les classiques, son peu d'efficacité sur ce genre de tumeur.

Ultérieurement, ce traitement sera complété par de l'électrothérapie. Bien entendu durant ces longs mois de traitement le malade sera surveillé étroitement sur les plans clinique, radiologique, dermatologique et hématologique.

6/12/60	300 / 300	
19		300 / 300
22	300 / 600	
26		300 / 600
31	300 / 900	
3/1/61		300 / 900
6	300 / 1200	
10		300/1200
13	300 / 1500	
23	200 / 1700	
26		200/1400
30		200/1600
2/2/61	200 / 1900	
6		200/1800
9	200 / 2100	
13		200/2000
16		100/2100
20	200 / 2300	
23		200/2300
1/3/61	200 / 2500	
6		200/2500
10	200 / 2700	
13		200/2700
16	300 / 3000	
20		300/3000
	I	II

I : Champ dorso-lombaire droit centré sur
DIO

II : Champ dorso-lombaire gauche

Dimensions à la peau : 15/8

Tension en kV : 250

Filtres : 1 cuivre et 2 aluminium

Dose cutanée par séance : 300 r

Dose totale : 3000 r

Chaque champ une fois par semaine.

Ce traitement radiothérapique étalé sur 4 mois, est suivi de 18 séances de diélectrolyse transverso-médullaire ; d'abord 6 séances à la suite, puis 12 à raison de 3 fois par semaine. Nature : électrode calcium + au niveau de la région dorsale, électrode au iodure de potassium négative, bifide circulaire aux deux chevilles.

L'effet de l'électrothérapie étant favorable, 18 nouvelles séances sont effectuées, espacées sur 4 mois.

Résultats de la radiothérapie :

- Cliniquement :

Au cours du traitement, apparition de troubles urinaires faisant lever les séances pendant 10 jours et diminuer les doses de 300 à 200 r. Dans l'ensemble, la radiothérapie a pratiquement fait disparaître le syndrome douloureux. Comme on l'a vu, elle a été relayée par de l'électrothérapie qui a encore amélioré le malade.

- Radiologiquement :

Apparaît, début 61, une porose considérable de D12 au point que la vertèbre se présente comme une clarté cerclée par le liséré de ses bords, semblant même avoir augmentée de volume comme "soufflée".

Cependant au terme de 7 mois de traitement, le corps vertébral D12 apparaît en partie recalcifié.

Cette réponse au traitement radiothérapique incite à reprendre une série du 4.11.61 au 6.12.

4/11/61	300 / 300	
8		300 / 300
10	300 / 600	
15		300 / 600
18	300 / 900	
22		300 / 900
25	300 / 1200	
29		300 / 1200
2/12/61	300 / 1500	
6		300 / 1500

Au terme de ce traitement radiothérapique qui a compris deux séries en 13 mois, il existe indiscutablement une amélioration :

- tant sur le plan algique,
- que sur le plan fonctionnel, le malade ayant récupéré une partie de ses fonctions motrices surtout à droite permettant un périmètre de marche de plusieurs dizaines de mètres. Par ailleurs les sphincters sont bien contrôlés.

- sur le plan radiologique :

DII : la porose de la partie gauche a légèrement diminué

DI2 s'est à nouveau modifié et l'on notera l'association caractéristique des processus ostéoblastique et ostéoclastique, ce dernier surtout dans la partie droite.

L'évolution pourrait ainsi être reconnue favorable si un incident n'était venu la troubler.

En effet, en mai 62

au cours de manoeuvres pour se mettre debout, le malade perçoit un craquement dorsal

et ressent une douleur atroce suivie de suite d'une perte totale de la mobilité des membres inférieurs avec quelques troubles sphinctériens. De nouvelles radios immédiates montrent un effondrement de la moitié droite du corps de D12 avec rupture nette de son bord inférieur. Sur le profil, le corps vertébral apparaît télescopé mais l'alignement postérieur semble respecté.

Le 25 septembre 1962,

une troisième série de séances de radiothérapie est entreprise, stoppée le 10 novembre devant l'apparition d'une dermite.

Evolution actuelle

- Fin 1962

Le malade a récupéré une faible motilité. Peuvent être effectuées à droite : flexion extension de la cuisse sur le bassin et de la jambe sur la cuisse, flexion minime des orteils. A gauche, le malade peut juste décoller le membre inférieur de 10 cm du plan du lit ; extension et flexion des orteils sont minimes.

On soulignera que depuis mai 62 la marche est impossible, tout au plus la position assise est obtenue et maintenue avec plus ou moins de facilité.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont présents. Le cutané plantaire se fait en extension à gauche, en flexion à droite. Enfin, seul le cutané abdominal supérieur gauche est retrouvé.

Il existe par ailleurs une bande d'hyper-

esthésie s'étendant de la ligne D6 D7 aux plis inguinaux. Le périnée est normal de même que les cuisses, par contre l'hypoesthésie est nette au niveau des jambes et des pieds.

Les troubles trophiques sont modérés à gauche où une amyotrophie distale débute. La peau est très sèche, les pieds froids.

Quant aux sphincters ils sont à cette époque bien contrôlés.

Au total, en cette fin d'année 1962 :
le fait essentiel depuis l'incident de mai consiste en une certaine récupération motrice qui n'autorise cependant pas la marche et en une disparition complète des troubles sphinctériens.

Sur le plan radiologique : DII s'est peu modifié et l'on note l'opposition entre la porose gauche et la forte condensation de la portion droite. L'angle inférieur gauche de D10 apparaît grignoté. D12 s'est modifié sous forme d'une importante image lacunaire de la portion gauche, quant à la portion droite elle s'est encore plus écrasée, apparaissant complètement disloquée.

- En mai 1963

Il faut cependant noter une certaine aggravation. La douleur est modérée et très intermittente surtout lors de la mise en position assise. La marche est bien entendue, toujours exclue. L'aggravation tient à l'amyotrophie des membres inférieurs qui a progressé avec une nette prédominance distale. Tous les muscles de la jambe, à droite

comme à gauche sont à 0. L'extension et la flexion de la jambe sur la cuisse donnent les valeurs suivantes :

à droite : extension 4+
flexion 3+

à gauche : extension 3+
flexion 2-

quant au psoas gauche il apparaît très touché étant tombé à 1.

Les réflexes rotuliens sont vifs. L'achilléen droit est normal, le gauche non retrouvé. Le cutané plantaire est indifférent à droite, avec ébauche d'extension à gauche. Les crémastériens droit et gauche ne sont pas retrouvés, de même que les cutanés abdominaux inférieurs.

Les troubles de la sensibilité sont asymétriques :

Hyperesthésie de la ligne D10 jusqu'aux genoux, en avant avec respect de la zone périnéale. Hypoesthésie à tous les modes depuis les genoux jusqu'aux orteils.

En arrière et à gauche : hyperesthésie de D10 au pli fessier, la cuisse est normale, hypoesthésie de la jambe et du pied. En arrière mais à droite : hyperesthésie de la ligne D12 au pli fessier. Le reste du membre inférieur est normal, la zone périnéale postérieure est respectée.

Les troubles trophiques se sont peu aggravés. Les membres sont froids, la peau très

sèche. Par contre les pieds se sont fixés dans des attitudes vicieuses.

Les sphincters sont contrôlés mais on notera l'apparition récente d'une constipation opiniâtre.

Sur le plan radiologique : D12 semble de plus en plus porotique avec un effondrement droit très accentué.

RESUME ET CONCLUSION

-:-

Chez ce malade de 61 ans, le syndrome douloureux a inauguré la maladie et l'on retiendra le caractère très lent de l'évolution puisque 5 ans se sont écoulés entre les premières douleurs et le tableau de compression médullaire.

Sur le tableau chronologique apparaît l'évolution très particulière de cette tumeur, ceci s'expliquant par ses caractères anatomiques comme nous le reverrons. La première exérèse a été incomplète suivie cependant d'une amélioration clinique. Mais 4 mois après survient une récurrence locale imposant une deuxième intervention elle aussi incomplète.

Dans les suites nous distinguerons 4 périodes :

- la première d'amélioration juste après la seconde intervention,
- la deuxième d'aggravation ayant posé le problème de la radiothérapie, dernière ressource, mais nous redoutions le peu d'efficacité.
- la troisième période est donc per et post-radiothérapique. Une première puis une deuxième série sont effectuées. Elles sont suivies, caractère fondamental du cas présenté, d'une amélioration considérable sur la plan

clinique, notable sur le plan radiologique puisque au niveau de DII et de D12 la porose a été remplacée par un processus ostéoblastique malheureusement incomplet ce qui explique probablement l'accident de mai 62 lié à un effondrement de D12. Les progrès fonctionnels alors perdus ont été en partie récupérés mais n'ont jamais atteint leur niveau antérieur. Une troisième série a complété le traitement mais elle a dû être interrompue devant l'apparition d'une dermite.

- Une quatrième et dernière période de déclin fait suite au succès certain de la radiothérapie. En effet fin 1962, les lésions radiologiques se sont nettement aggravées prédominant sur D12 ; enfin début 1963, il apparaît un déficit fonctionnel très lentement progressif mais net, distal, asymétrique à prédominance gauche. Un dernier point reste à souligner : le syndrome douloureux hyperalgique n'est jamais réapparu depuis les premières séances de radiothérapie.

Tel est l'aspect de ce malade en avril 63 où manifestement on assiste à la lente évolution d'une 2e récurrence du chordome, laquelle a très vraisemblablement été retardée par la radiothérapie .

dates	douleur	Op	Rx	e	AmC	AmR	AgC	AgR
10/59	+++							
6/11/59		+						
12/59	0				+++			
	0							
1/60	0				++			
	++						+++	
2/60	+++						+++	
3/60		+						
	+							
5/60	+				+++			+
	0							
11/60	+++						+++	++
	+++							
12/60	++		}					
	+							
3/61	0		}		+++			+
	0							
11/61	0		}	+				
	0			+				
12/61	0		}	+	++	++		
	0			+				
1/62	0			+				
	0							
5/62	+++						+++	+++
	+							
9/62	+-		(+)		++			"
	0							
4/63	+-						+	+

- Op : opération
- Rx : radiothérapie
- e : électrothérapie
- AmC : amélioration clinique
- AmR : " radiologique
- AgC : aggravation clinique
- AgR : " radiologique

OBSERVATION 2

-:-

Il s'agit d'un homme de 53 ans venu consulter pour pesanteur des membres inférieurs apparus depuis 9 mois, incoordination et sensation de constriction thoracique basse.

A son admission on note :

- un déficit moteur des membres inférieurs
- une anesthésie partielle tactile et thermique
- des troubles sphinctériens.

Le diagnostic de compression médullaire est porté. La ponction lombaire ramène un liquide d'aspect normal avec une pression de 100 mm.

Sur les clichés :

Il existe une destruction de D5 et D6 avec envahissement du disque intermédiaire formant une masse assez opaque. De plus les disques D4 D5 et D6 D7 apparaissent aussi atteints.

Intervention

On tombe sur une masse tumorale comprimant la moelle et envahissant les corps vertébraux de D4 D5 D6. Le siège de la tumeur est extra-dural, l'aspect mou. Libération de la moelle mais l'exérèse totale

est impossible du fait de l'envahissement osseux.

L'examen histologique fournit le diagnostic.

Secondairement :

- Le syndrome douloureux hyperalgique disparaît.
- Les sphincters sont plus ou moins bien contrôlés, le malade étant fréquemment en rétention et constipé.
- Mais le déficit moteur des membres inférieurs persiste avec hypertonie.

Le tableau clinique est sans changement au moment de la publication.

OBSERVATION 6

-:-

Le premier examen clinique est pratiqué en février 1939 chez un homme de 45 ans pour des douleurs au niveau des 6 et 7^e espaces intercostaux.

A l'examen on note :

- une hyperesthésie dans ces mêmes espaces,
- un réflexe rotulien anormal à gauche
- aucune parésie.

Les clichés mettent en évidence :

une destruction de l'arc postérieur de D7 touchant aussi très localement le corps vertébral.

Le diagnostic de tuberculose est envisagé mais aucune preuve n'est apportée. L'hypothèse d'une métastase est écartée et finalement on pense à une tumeur vertébrale primitive.

Le malade est adressé dans un service de radiothérapie,

étant donné que les douleurs n'ont pas diminué et que les signes neurologiques se sont aggravés. 3 séries sont effectuées en automne 39 et début 1940. La première série est faite sur 2 champs, chaque champ reçoit 250 r, 4 séances avec écart de 4 jours. Quatre mois après, de nouveau 2500 r en 10 séances.

ces sur 10 jours. Trois mois après 2000 r en 8 séances sur 14 jours.

Les résultats consistent en une diminution des douleurs mais les signes neurologiques s'aggravent avec clonus de la rotule bilatéral et hyperesthésie. Sur les clichés de novembre 1940 : la destruction du corps de D7 est complète.

Intervention :

Arc et partie postérieure du corps de D7 apparaissent désagrégés. Le disque D7 D8 est envahi formant une masse tumorale. Exérèse. 2 greffons osseux. L'histologie fournit le diagnostic de chordome.

En juillet 1941 il persiste une discrète paresthésie avec des mouvements spastiques des membres inférieurs. Mais il n'y a aucune douleur ni récidive.

OBSERVATION 7

-:-

Le 20 décembre 1949 est hospitalisé un homme de 58 ans pour paraplégie par compression médullaire D5.

Histoire

Depuis août 49 le malade présentait un tableau de pesanteur et de douleurs dorsales évoluant par alternance de poussées et de rémissions. Puis les douleurs se sont accentuées par ailleurs très nettes lors de la toux. Le 4-12 sans cause apparente, diminution progressive de la force musculaire des membres inférieurs gênant la marche. Des paresthésies : sensation de fourmillements, de froid remontent jusqu'à la ligne ombilicale, Le 8-12 le malade fait une rétention d'urines nécessitant le cathétérisme permanent.

Examen neurologique

On trouve une paraparésie des membres inférieurs. Les réflexes sont vifs, il n'y a pas de signe de Babinski. Paresthésie en bande au niveau D3. Zone d'anesthésie nette au niveau des jambes et des pieds.
Laboratoire : urée 0,98, albuminurie 0,30 g/l

Le 8 décembre 1949,

aggravation de la parésie et apparition d'un signe de Babinski droit. Le lendemain accentuation des troubles sensitifs. Le 10, on pratique une ponction lombaire : pression 33, épreuve manométrique négative, cellules 1,9, albumine 1 g, réaction de Pandy +++.

Le 11 la paraplégie est complète avec rétention d'urines, abolition des réflexes rotuliens et achilléens, météorisme abdominal important nécessitant une sonde rectale.

Le 15 le réflexe cutané plantaire devient indifférent enfin le 17 les zones d'anesthésie et d'hyperesthésie tactile s'étendent, des contractures apparaissent. Le 19, le lipiodol met en évidence un arrêt au niveau de D5.

Le 27 décembre : intervention

Laminectomie de D4 à D7. A hauteur D5 D6: érosion des lames. On tombe sur une masse tumorale comprimant la moelle et s'étendant dans la masse musculaire paravertébrale, s'y creusant une cavité qui apparaît très hémorragique.

Pas de récupération post-opératoire.

OBSERVATION 9

-:-

Le 29 décembre 1950 est admis un malade de 30 ans pour un tableau d'infection pulmonaire avec expectoration, amaigrissement, asthénie et malaise général. Mais fait particulier ce tableau fait suite à une pneumonie, remontant à septembre, ayant été traitée par les sulfamides.

A l'examen :

Ce malade bien qu'apyrétique, présente une atteinte de l'état général. On note des râles à la base droite, et un foyer au sommet droit. Le reste de l'examen général est négatif, le pouls est à 100, la TA à 12/8. La recherche des BK dans l'expectoration est négative. NFS : 4.200.000 R 10.100 B Hb 74 p.cent.

Sur les clichés,

apparaît une masse arrondie, siégeant dans le médiastin postéro-supérieur, médiane. Des plaques calcifiées s'étagent sur le bord droit. Par ailleurs il existe une opacité de la base droite suggérant une image de pneumonie. En scopie la masse n'est pas pulsatile. L'opacification barytée montre un déplacement vers la gauche, enfin il n'y a pas de lésion organique.

Ces éléments permettent de poser le dia-

gnostic de chondrome du médiastin postérieur avec compression bronchique, et la thoracotomie est proposée.

Le 15 janvier, apparition d'une dysphagie, le 23 : thoracotomie.

Le lobe supérieur droit adhère à une masse médiastinale postérieure, laquelle comprime la trachée et l'oesophage. La masse a environ 20 cm de diamètre, sphérique ; elle adhère au rachis et a commencé à éroder les 3e et 4e vertèbres dorsales. Elle apparaît encapsulée et contient une matière molle jaunâtre, nécrotique. L'histologie apporte la preuve d'un chordome.

Le patient reprend son travail en avril 1951.

En conclusion :

Il s'agissait d'un chordome médiastinal avec une attache D3 D4, mais sans signes radiologiques osseux qui s'était manifesté par des signes de compression bronchique avec foyer atélectasique, et oesophagienne avec dysphagie.

OBSERVATION 11

- : *

En septembre 1943 est hospitalisé un homme de 60 ans pour des douleurs lombaires. Mais l'enquête radiologique n'apporte rien. En janvier 1945, les douleurs sont plus violentes et apparaissent une difficulté à la marche et des troubles sphinctériens. En août le diagnostic est suspecté, à cette date les troubles sphinctériens sont encore plus importants.

L'hospitalisation est décidée en octobre 1946 et l'on note :

- une paralysie des membres inférieurs avec amyotrophie des extrémités,
- une abolition des sensibilités superficielle et profonde avec respect du territoire de la queue de Cheval.

Sur les clichés :

On note une destruction de D12 L1 L2 associant les processus ostéoblastique et ostéoclastique.

La ponction lombaire ramène un liquide où l'on trouve 29 g d'albumine. Enfin le lipiodol met en évidence un arrêt au niveau de L1.

Intervention :

Après laminectomie, on tombe sur une volumineuse tumeur de siège extra-durale, s'étendant de DII à LI. Cette tumeur a détruit la partie gauche du corps de LI, atteignant aussi DII et DI2 et se faufile en coulées le long des racines. Il n'y a pas d'extension intra-durale.

L'examen histologique apporte le diagnostic de chordome.

Dans les suites,

bien que le malade soit soumis à de la radiothérapie, l'évolution post-opératoire est peu satisfaisante et le malade meurt en mai 1947.

OBSERVATION 14

-:-

Il s'agit d'un malade de 44 ans, électricien, amputé de la jambe droite en 1937, qui présente depuis août 1954 des crises douloureuses d'abord intermittentes puis continues des régions dorsale et sous-scapulaire.

En décembre apparaissent : une diminution de la force musculaire des membres inférieurs d'abord distale puis proximale, une diminution de la sensibilité superficielle, tous ces troubles s'arrêtant à la ligne mamillaire. La stimulation cutanée par le pincement ou une tentative de mouvement entraîne un ensemble de mouvements automatiques et des paresthésies à type de sensation de chaleur. Vers la mi-janvier, le malade fait une rétention d'urines.

Hospitalisation le 30 janvier 1955

L'examen des paires crâniennes et des membres supérieurs est normal. Aux membres inférieurs : paraplégie spasmodique avec clonus et signe de Babinski bilatéral, abolition de la sensibilité à tous les modes.

Laboratoire : BW (-) Sachs (-) Meinicke ++++

Ponction lombaire :

albumine 0,60 g

cellules (5)

BW +

Pandy +++

Benjoin 322III0000

Les radios du rachis ne montrent rien, par contre la myélographie par voie lombaire met en évidence un arrêt total de type extra-médullaire au niveau D4 D5. Sur les clichés de myélographie par voie sous-occipitale, l'arrêt est à D4.

En attendant la préparation du malade en vue de l'intervention : la motilité volontaire disparaît complètement, une sonde urinaire est mise à demeure.

Intervention le 1.3.1955

Laminectomie D3 D4 D5. On repère une tumeur épidurale au niveau D4, de coloration rose-bleuâtre, lisse, dorso-latérale. La tumeur s'étend sur la hauteur d'un corps vertébral et comprime le sac dural. La dure-mère a un aspect normal mais le tissu épidural autour de la tumeur apparaît hypertrophié. En conclusion les aspects clinique et macroscopique conduisent au diagnostic de sarcome épidural que l'histologie redresse en montrant un chordome typique. Dans les suites bonne récupération.

OBSERVATION 17

-:-

Un certain nombre de chordomes peuvent revêtir des aspects très trompeurs. Tel est le cas de l'observation rapportée par GREENWALD.

Il s'agit d'un homme de 48 ans qui rapporte une histoire de douleurs dorsales remontant à un an. Les radios initiales montrent une lyse antérieure de DII. Le diagnostic de tuberculose osseuse est porté mais l'administration de streptomycine n'apporte pas de résultats.

Lorsque le malade est vu à la clinique de Cleveland les lésions ont progressé, détruisant DII en entier mais atteignant aussi les parties antérieures de D10 et D12 ; un cliché de face montre alors une volumineuse masse para-vertébrale gauche ressemblant à un abcès froid tuberculeux.

Aucun détail n'est fourni en ce qui concerne les examens complémentaires mais l'auteur souligne que jusqu'à la mort du malade, le diagnostic fut incertain.

Seule, l'autopsie a permis de pratiquer des prélèvements et l'examen anatomo-pathologique a mis en évidence un chordome. Un fait exceptionnel a été noté : la présence de ganglions métastatiques.

-:-

OBSERVATION 18

-:-

Le 17 novembre 1953, on est amené à voir une jeune femme âgée de 27 ans pour un ensemble de signes évoquant une compression médullaire.

Histoire

Depuis janvier 1952, la malade rapporte une histoire de douleurs spontanées au niveau des régions nuquale, dorsale et inter-scapulo-vertébrale irradiant vers l'avant.

En septembre 1952, les douleurs diffusent, irradiant à l'épaule droite et les crises sont suivies de paresthésies touchant le membre inférieur, le bassin, s'arrêtant selon la ligne ombilicale.

Puis très progressivement apparaissent des troubles de la marche et des troubles sphinctériens.

Hospitalisation le 27.1.53,

et la myélographie immédiate met en évidence un blocage en D2.

Intervention le 9.2.53

Laminectomie DI D2. On trouve une tumeur épидurale de 2 cm de long, 1 cm d'épaisseur, para-médiane droite. Incision de la capsule.

La néoformation s'est nichée dans une excavation creusée dans D2. DI est également érodée mais on n'a pu établir avec certitude si cette érosion était liée à l'invasion tumorale.

L'examen histologique des coupes conduit au diagnostic de neurinome.

Les suites opératoires sont satisfaisantes et la malade sort.

Mais quelques mois après ,

la malade est de nouveau hospitalisée pour un syndrome de condensation du lobe supérieur droit avec adénopathies latéro-cervicales bilatérales.

Un bilan radio-tomographique et biochimique est demandé .

GB 7.400 GR 2.300.000 Hb 68 p.cent

VG 1,40 BW (-)

azotémie 0,24, glycémie 0,90, protidémie 75,5g

TS 1,30, TC 9.

Le signe du lacet est négatif, les urines sont normales. La biopsie ganglionnaire ne montre qu'une hyperplasie lymphoïde sans caractère particulier.

Radios et tomographies mettent en évidence une masse rétro-claviculaire droite touchant aux éléments de l'axe médiastinal. DI et D2 apparaissent érodés. Les tomos latérales montrent un écrasement de D2 avec gibbosité.

Deuxième intervention le 3.12.1953

Thoracotomie postérieure. Découverte d'une

masse de la taille d'un oeuf faisant corps avec le rachis. L'aspect ne concorde pas avec le diagnostic de neurinome formulé primitivement.

Et en effet l'histologie montre que la pièce est constituée entièrement de tissu chordal, ce qui remet en question le problème thérapeutique.

Troisième intervention le 21.1.1954, pour ablation d'une portion résiduelle.

L'évolution est alors satisfaisante jusqu'en avril 1954 où à cette date apparaissent des douleurs irradiant vers la région lombaire puis rapidement un tableau de compression médullaire, imposant une quatrième intervention le 26 avril.

OBSERVATION 21

-:-

Il s'agit d'une femme âgée de 58 ans venue consulter pour des douleurs de la région médio-thoracique avec apparition d'une masse sous-cutanée. Les douleurs auraient débuté environ un an avant l'hospitalisation qui est faite en septembre 1957.

L'interrogatoire retrouve la notion d'accentuation de la douleur lors de certains mouvements brusques ou lors d'un effort : tousser, se moucher, éternuer.

L'examen de la malade note :

une masse fluctuante para-médiane gauche, de 3 à 4 cm de diamètre, non adhérente à la peau. Par ailleurs, on ne retrouve aucun signe neurologique objectif et l'examen général s'avère normal.

Les radiographies, mettent en évidence une opacité médio-thoracique homogène, une scoliose droite, par ailleurs le pédicule gauche de D7 semble indistinct. Il ne paraît pas y avoir de lésions des corps vertébraux et ces clichés sont considérés comme normaux.

Cependant la masse ayant un développement postérieur accessible, une biopsie est pratiquée qui apporte la surprise d'un chordome.

Sur le plan paraclinique :
8000 GB, Hb 88 p.cent, VS 13
culot urinaire normal.

Intervention

On découvre une grosse masse tumorale s'étendant à cheval sur la ligne médiane depuis la 4^e jusqu'à la 8^e vertèbre dorsale. Cette tumeur envahit les muscles paravertébraux, le trapèze et le rhomboïde. Le point de départ de la masse semble être à D7 dont les lames et le pédicule gauche sont très érodés. Il n'y a pas d'envahissement durermierien. Macroscopiquement la tumeur apparaît molle, gélatineuse et grisâtre. On pratique l'exérèse de la masse, des muscles, des lames mais l'intervention est incomplète étant donné l'extension latérale et antérieure de la tumeur.

Les suites sont bonnes et les clichés post-opératoires montrent bien cette fois la destruction du pédicule gauche de D7.

Anatomopathologie

La masse gélatineuse mesure 14 x 10 x 7 cm. A la coupe elle apparaît entourée d'une capsule fibreuse qui envoie des cloisons lobulantes ainsi la masse. On notera :

- l'abondance du tissu mucoïde
- des cellules tumorales petites et peu serrées mais on retrouve les cellules dites "signet ring",
- ailleurs on note des lymphocytes, des leucocytes et même quelques cellules géantes.

Evolution

Elle a été favorable pendant les quelques mois qui ont suivi l'intervention mais, en juillet 1958, apparaissent des douleurs au niveau de la 7^e côte droite. Les radios montrent une destruction osseuse importante et bientôt d'ailleurs l'évolution se fait vers la paraplégie complète.

A l'ouverture on trouve une tumeur comprimant la moelle, laquelle a d'ailleurs un aspect évoquant un ramollissement médullaire.

L'intervention n'a aucun effet sur le tableau clinique, de même que la radiothérapie post-opératoire.

L'évolution est désormais monomorphe mais en mars 1959, la malade présente une infection urinaire dont le traitement ne peut venir à bout et la mort survient fin mars.

En conclusion,

il faut souligner le caractère topographique postérieur de ce chordome ayant permis la biopsie et d'autre part l'absence d'invasion du corps vertébral.

OBSERVATION 22

-:-

Les auteurs rapportent l'histoire d'un jeune garçon âgé de 12 ans chez lequel fut découverte une opacité du sommet gauche, à l'occasion d'un examen de dépistage scolaire. Après enquête il apparaît que cette opacité existait déjà 3 ans avant, mais qu'à l'âge de 6 ans, des radios effectuées pour une primo-infection tuberculeuse n'avaient rien montré d'anormal.

Lors de l'examen en juin 1958 :

L'enfant ne se plaint d'aucun trouble, l'examen clinique est muet, l'examen neurologique est normal.

Sur la radiographie on note :

- des calcifications séquellaires à la partie supérieure du hile droit,
- le sommet gauche est le siège d'une opacité dans sa partie interne. La limite externe est convexe en dehors, ce qui permet d'éliminer une ombre musculaire. Les tomographies précisent que l'opacité visible sur le cliché standard correspond à la partie inféro-externe d'une masse juxta-médias-tinale développée dans la gouttière costo-vertébrale. Les tomographies vertébrales ne montrent pas d'anomalies osseuses. Le diagnostic le plus vraisemblable est celui

de tumeur neurogène du médiastin postérieur et supérieur.

Intervention un an plus tard

L'aspect radiologique est identique.
"Thoracotomie par voie sous-costale. La tumeur, bleutée de la taille d'un abricot, est rétro-pleurale à la partie postérieure du sommet de la cavité thoracique. On reconnaît bien le cordon du sympathique dorsal qui semble sortir du pôle inférieur de la tumeur : on le lie. Il existe un plan de clivage mais la tumeur remonte très haut au-dessus de la première côte pour atteindre la 7e apophyse transverse. On est gêné par l'étroitesse du champ opératoire, si bien que la masse tumorale est ouverte à plusieurs reprises : elle donne issue à un liquide mucoïde. Elle est retenue vers le haut par un cordon qui paraît être le sympathique cervical. Au total cette tumeur rétro-pleurale, située en arrière de l'artère vertébrale est en connexion intime avec le sympathique. L'examen histologique extemporané a éliminé le diagnostic de goitre et celui de neurinome. La nature précise de la tumeur ne peut être définie".

Examen anatomopathologique

"La tumeur, ovalaire, de 3 x 5 cm est grossièrement lobulée. A la coupe elle apparaît de surface brunâtre avec de petites masses gélatiniformes. Il existe des zones d'allure micro-kystiques avec par place, des plaques hémorragiques.

De nombreuses sections de la pièce opératoire ont été étudiées ; les prélèvements ont été en partie inclus en paraffine, en par-

tie traités par congélation. Les coupes à la paraffine ont été colorées par les techniques usuelles (hématéine, éosine, safran, trichrome de Masson, coloration de Muci-carmin et coloration de Hotchkiss Mac-Manus, argentation de Wilder, coloration au carmin de Best). Les coupes à la congélation ont été colorées par la méthode de SCHARLACH.

Sur les différentes sections examinées, on note une prolifération de type épithélial, de structure cribriforme. En effet cette prolifération est composée en partie d'éléments compacts, à limite cellulaire bien visible, à cytoplasme acidophile, à noyau petit et régulier plus ou moins excentré, en partie d'éléments vacuolisés. Ces vacuoles sont de dimension variable, assez souvent de petite taille, de type lipidique mais les colorations de Scharlach ne montrent aucun dépôt graisseux. Ailleurs, il s'agit de plus vastes lacunes contenant une substance de type mucoïde, très faiblement mucicarminophile. Ces lacunes ont des dessins très irréguliers et donnent à la tumeur par endroits, un aspect franchement colloïde. Aucun encapsulement n'est constaté ; les travées tumorales poussent à travers un stroma conjonctif, parfois dense, collagène, plus souvent mucoïde au contact des cellules tumorales.

Ca et là, il existe quelques infiltrats lymphocytaires qui parsèment le stroma, en particulier au niveau des zones mucoïdes.

L'aspect d'ensemble, les affinités tinctoriales sont typiquement ceux d'un chordome.

EMBRYOLOGIE

-:-

Au terme du regroupement de ces observations, nous avons pu dégager un certain nombre de caractères qui individualisent les chordomes et certaines de ces particularités sont expliquées par l'embryologie.

Aux deux phases :

segmentation et formation de l'embryon dermique avec ses annexes, fait suite la gastrulation. La phase a abouti au disque embryonnaire à grand axe cranio-caudal comprenant deux couches de cellules : superficiellement l'ectoblaste primaire avec en arrière l'aire chordo-mésoblastique, profondément l'entoblaste.

Vers le 15-18^e jour,

apparaît le chordo-mésoblaste. On assiste alors à la formation de la ligne primitive, médiane et postérieure, terminée en avant par le noeud de Hansen. Ces formations sont liées au glissement d'une partie de l'ectoblaste vers la ligne médiane puis à son invagination. Au niveau du noeud de Hansen ces éléments constitueront l'ébauche essentielle de la chorde dorsale. C'est à la suite de ce développement que peu à peu on verra le noeud de Hansen reculer, permettant la mise en place des éléments céphaliques.

La gastrulation a donc permis la mise en place des trois éléments :

- ectoblaste
- chordo-mésoblaste
- entoblaste, le second aboutissant à la chorde dorsale après une série de transformations, s'étendant alors de l'extrémité antérieure où naîtra l'ébauche hypophysaire jusqu'au bourgeon caudal.

Ainsi la notochorde constitue le squelette axial primitif de tous les vertébrés, le restant, d'ailleurs définitivement chez l'amphioxus. Au fur et à mesure de l'évolution la chorde s'entoure de tissu mésenchymateux dont les cellules donneront issue aux vertèbres et aux disques. Cependant le tissu notochordal va disparaître peu à peu.

Vers le 3e mois,

la chorde dorsale se fragmente en mottes. Vers le 4e mois, ces fragments disparaissent au niveau des corps vertébraux mais persistent au niveau des disques dans le nucleus pulposus. Certains auteurs ont pensé primitivement que ces vestiges expliquaient uniquement la genèse des chordomes.

En fait, il a été démontré ultérieurement que ces tumeurs se sont développées surtout aux dépens de vestiges ectopiques situés en dehors du disque, soit intra-osseux, soit situés sur les parois des corps vertébraux. Ces vestiges auraient pour MOROWITZ un potentiel métaplasique malin marqué.

Un certain nombre de faits,

viennent à l'appui de l'hypothèse concer-

nant la relation : chordome-vestiges ectopiques.

D'une part, certains auteurs ont démontré statistiquement le caractère rarissime des chordomes issus du nucleus pulposus. Par ailleurs, BERARD, DUNET, PEYRON puis ZUICK et WARSTADT ont tous démontré la réalité des vestiges ectopiques pariétaux.

D'autre part, les travaux d'HORWITZ en 1941 sur des coupes d'embryons et de foetus humains ont montré l'existence de modifications importantes au niveau de l'extrémité inférieure de la notochorde laquelle donne issue à des bourgeons qui se détachent de la tige principale. Or c'est au niveau de la région sacro-coccygienne que le pourcentage de chordomes est le plus important.

Les travaux de SENSENIG en 1956 ont apporté un argument de plus dans le même sens.

A l'opposé, SHMORL n'a trouvé que 9 fois des vestiges ectopiques vertébraux sur 3000 dissections. Or nous savons que c'est au niveau vertébral que le nombre de cas est le plus faible.

Il semble donc pour conclure :

que les chordomes se développent essentiellement à partir de vestiges notochordaux ectopiques, ce qui explique à la fois :

- leur fréquence générale qui est faible
- leur répartition avec une nette prédominance

Pour les sièges cranien et surtout sacro-coccygien,

- leur localisation centro-ou péri-vertébrale
ou même sans connexion osseuse, avec toutes
les conséquences entraînées par cette localisation

- enfin leur type histologique.

ETIOLOGIE

-:-

Fréquence :

Nous avons vu que 23 cas de chordomes dorsaux avaient été regroupés. Si déjà, les chordomes sans préjuger du siège sont des tumeurs rares : entre 350 et 400 cas publiés dans les plus récentes mises au point; la localisation dorsale apparaît donc peu fréquente environ 15 p. cent, alors que la localisation sacro-coccygienne à elle seule représente plus de 50 p. cent et la cervicale environ 35 p. cent.

Ces chiffres montrent par ailleurs l'affinité bipolaire des chordomes et de fait nous retrouvons ce même caractère au niveau dorsal.

L'influence du sexe et de l'âge,

apparaît bien déterminée. En effet 20 cas sur 23 ont été observés chez des hommes. D'autre part la moyenne d'âge se situe entre 40 et 60 ans.

Les rapports entre traumatismes et tumeurs

ont été discutés bien des fois. A propos des chordomes RIBBERT avait avancé l'hypothèse d'une libération de tissu chordal, s'appuyant sur les résultats des ponctions

de nucleus pulposus de jeunes Lapins : l'expérience donnant lieu à une prolifération tumorale.

CONGDON, puis d'autres auteurs ont refuté cette hypothèse et d'ailleurs le nombre de chordomes sacro-coccygiens de loin le plus important est en flagrante disproportion avec la fréquence des traumatismes de cette région. Il semble qu'il faille pour établir une relation valable, retenir la notion de traumatisme violent et de siège précis. GENTIL et COOLEY auraient trouvé ainsi cette notion dans 32 p.cent des cas.

Cette relation aurait peut-être plus de valeur au niveau dorsal, en tous cas nous préciserons que notre malade avait reçu deux traumatismes très violents de la région dorsale basse, l'un en 1945, l'autre 2 ans avant le début des douleurs.

Date	Siège	Sexe	Age	Durée	S	G	Remarques
1/1924	D6	F	62				
2/1928	D5 D6	M	53	1 an	S		
3/1929	DII	M	45				
4/1929	D4 D5	M	55				
	D6						
5/1936	DI D2	M	17				
	D3						
6/1941	D7	M	45	2 ½			
7/1950	D5 D6	M	58	6mois	S		
8/1950	D10	M	54				
	DII						
9/1951	D3 D4	M	30	3mois		G	médiastin
10/1952	D12	M	46			G	récidive
11/1952	D12 LI	M	60	3 ½			
12/1953	DI D2	M	51				
13/1956	D5 D6	M	58				
	D7						
14/1956	D4 D5	M	44	1 an		G	épidurale
15/1957	D3 D4	M	43				
16/1957	D4	M	37				
17/1957	D10	M	48				métastase
	D11-12						
18/1958	D2 D3	F	27	2 ½	S		{récidive médiastin
19/1958	?	?	?	?	?	?	
20/1959	?	?	?	?	?	?	
21/1960	D7	F	58	3 ½			récidive
22/1961	DI D2	M	13	5ans		G	médiastin
23/1963	D10	M	61	8ans	S		récidives
	D11-12						

ANATOMOPATHOLOGIE

-:-

ETUDE MACROSCOPIQUE

Le chordome dorsal apparaît comme une tumeur de volume variable sans atteindre le poids considérable de certains chordomes sacro-coccygiens. L'espace restreint offert à son extension, la proximité de l'axe neurologique donnant lieu rapidement à des signes neurologiques à partir d'un certain volume, expliquent sans doute ce caractère.

De même, la forme en est variable : arrondie, bosselée ou bien étalée.

La masse apparaît grisâtre ou jaunâtre, parfois hémorragique, de consistance ferme ou mollassse donnant issue lors de l'ouverture à une substance gélatineuse. La masse tumorale est le plus souvent bien limitée par une capsule solide et des cloisons peuvent lobuler la masse.

EXTENSION

Localement :

Le chordome a une tendance indéfinie à l'extension se faufilant :

- vers le haut ou vers le bas dans l'espace épidual ou en dehors de l'axe osseux et nous avons vu à plusieurs reprises que si les ra-

dios montraient une atteinte uni-vertébrale, le chirurgien avait la surprise de trouver une tumeur très étendue obligeant à agrandir la voie d'abord,

- latéralement, vers les masses musculaires paravertébrales ou filant dans les espaces intercostaux,

- en avant vers le médiastin après avoir franchi le ligament antérieur, attaché à la face antérieure du corps vertébral par un pédicule plus ou moins important, mais ce cas est peu fréquent,

- en arrière sous forme d'une masse sous-cutanée, molle, palpable, laissant indemne la peau, finalement assez semblable au chordome sacro-coccygien. Mais ce cas est très rare.

A distance,

L'extension n'est qu'à citer. En effet, parmi les 23 cas, un seul chordome dorsal a donné des métastases ganglionnaires et pulmonaires. La rareté des métastases est d'ailleurs un caractère connu des chordomes en général.

CONSEQUENCES DE L'EXTENSION LOCALE

Elles sont à envisager sur deux plans : osseux et neurologique.

Sur le plan osseux :

L'extension locale aboutit à une destruction du corps vertébral, de ses lames, des pédicules, des apophyses, du col des côtes adjacentes, franchissant très souvent le dis-

que sans qu'il soit d'ailleurs obligatoirement très atteint, pour aller détruire l'une ou les deux vertèbres sus-et-sous-jacentes. Il semble parfois que la tumeur saute, en pont, d'une vertèbre à l'autre, comprimant et refoulant les éléments qu'elle trouve sur son chemin, tels que nerfs ou vaisseaux, sans jamais les envahir.

La lyse osseuse peut rester isolée ou s'associer asymétriquement à un processus ostéoblastique donnant un aspect particulier aux images radiologiques, caractère que WOOD et HIMADI ont souligné.

Cette destruction osseuse peut aboutir selon son degré et son siège à des modifications anatomiques considérables :

- par effondrement-tassement, soit axial, soit angulaire avec ébauche de gibbosité,
- par fractures.

En définitive, si la destruction osseuse est presque systématique : 15 fois sur 18, elle est en degré infiniment variable depuis la petite atteinte très limitée jusqu'à l'effondrement vertébral qui peut comprimer la moelle à lui seul. Mais en fait, cette variabilité est, semble-t-il, liée essentiellement à la topographie tumorale.

Sur le plan neurologique :

Le tableau montre que 14 fois sur 18 (5 cas non précisés) l'extension tumorale a donné lieu à une compression médullaire extra-durale qui en règle représente le tableau clinique principal.

Cette compression parle plus ou moins tôt selon que le point de départ de la tumeur est situé sur la face antérieure, latérale ou postérieure du corps vertébral.

Enfin, comme nous l'avons vu, la masse peut donner lieu à des compressions radiculaires au cours de son développement.

ETUDE MICROSCOPIQUE

L'aspect histologique est identique à celui des autres localisations, reproduisant les éléments cellulaires de la notochorde, caractère démontré par ALEZAIS et PEYRON. Deux grands aspects sont réalisés :

- l'un fait de petites cellules arrondies ou polygonales à contours nets, à protoplasme homogène ou peu vacuolé, groupées en cordons ou boyaux plus ou moins réguliers. Cet aspect correspond au tissu jeune

- l'autre fait de grandes cellules globuleuses dites "physaliphores" liées à la fonte vacuolaire. En effet la vacuolisation en s'accroissant va déterminer un aspect de cellules en chaton de bague ou "signet-ring cells", très volumineuses et claires avec un noyau complètement refoulé par une énorme vacuole, laquelle serait liée à une fonte mucineuse.

MESSIMY signale la richesse des chordomes en glycogène muco-polysaccharides et en graisses.

BRUCE et MEKIE avaient émis une hypothèse concernant le potentiel évolutif des chordo-

mes selon l'aspect histologique les stades initiaux étant les plus malins. En fait, il semble actuellement bien difficile de faire une distinction.

En conclusion avec FLECHTER, WOLTMAN, et ADSON, cinq caractères distinguent histologiquement le chordome :

- mucus intra-et extra-cellulaire
- cellules à cytoplasme vacuolé
- disposition en cordons ou en plages syncytiales
- possibilité de vacuolisation des noyaux
- ressemblance étroite avec le tissu notochordal.

CLINIQUE

-:-

Nous avons vu sur le tableau chronologique le caractère très monomorphe des chordomes dorsaux qui se manifestent 14 fois sur 18 par un tableau clinique de compression médullaire.

Ce tableau appelle alors l'enquête habituelle :

- radios et tomos qui mettent en évidence les lésions osseuses
- fond d'oeil
- ponction lombaire, et en règle nous retrouvons les stigmates biochimiques de la compression
- lipiodol qui met en évidence le blocage de type extra-médullaire.

La réunion de ces éléments permet de poser l'indication opératoire sur laquelle nous reviendrons.

FORMES CLINIQUES

Quelques aspects cliniques nous paraissent intéressant à souligner, essentiellement selon la topographie.

Ainsi dans l'observation 9, la tumeur a eu un développement antérieur médiastinal

avec compression bronchique et oesophagienne mais il existait une attache osseuse sans signes radiologiques.

Dans l'observation 14 la tumeur est strictement épidurale sans aucune connexion osseuse.

De même dans le cas 22, la masse n'a aucune connexion osseuse étant uniquement thoracique.

Ces deux dernières formes viennent encore à l'appui de la thèse du développement tumoral à partir de vestiges ectopiques et même ici, ces vestiges sont complètement en dehors du corps vertébral.

A l'opposé, dans l'observation 21, le développement est franchement postérieur donnant une masse mollasse sous-cutanée palpable assez analogue à celle des chordomes sacrococcygiens. Ce développement a permis la biopsie et ainsi un diagnostic précis préopératoire.

DIAGNOSTIC

-:-

Qu'il s'agisse du diagnostic positif ou différentiel le problème est toujours très difficile à résoudre. En effet, caractère particulier aux chordomes, l'évolution en est très lente et le début des troubles remonte souvent à plusieurs mois ou années avant le tableau typique.

Les douleurs initiales sont de types très variable pouvant conduire à de nombreuses erreurs de diagnostic. Mais à la lecture de certaines observations, il est certain qu'une consultation plus précoce, un examen neurologique rigoureux aidé au moindre doute d'examen complémentaires auraient permis non pas de porter un diagnostic étiologique mais de poser l'indication opératoire plus précocement ce qui a, pour les chordomes, une valeur considérable.

Le tableau clinique de compression médullaire, les examens complémentaires ne permettent pas davantage de porter un diagnostic étiologique précis et c'est presque toujours l'examen histologique qui apporte la surprise d'un chordome.

Certains auteurs tels que WOOD et HIMADI, à partir d'une étude radiologique portant sur 16 cas, ont essayé de dégager certains caractères propres aux chordomes. Ainsi nous

retiendrons avec eux 4 caractères :

- l'image antérieure, postérieure ou latérale de la masse tumorale qui apparaît assez opaque,
- les lésions osseuses associant des processus constructif et destructif, cette association serait caractéristique ,
- l'envahissement du disque,
- enfin, l'arrêt lipiodolé en cas de développement postérieur vers le canal médullaire mais ce fait est retrouvé pour bien d'autres tumeurs.

Ces quatre caractères sont retrouvés dans un certain nombre de nos observations et en particulier dans le cas que nous avons rapporté. Ailleurs ce groupement est incomplet et ceci s'explique déjà par la topographie tumorale mais aussi par la date à laquelle l'enquête est faite.

En effet, il est logique de penser qu'un chordome à développement antérieur disposera de plusieurs mois ou années pour détruire corps vertébraux et disques avant de progresser en arrière vers la moelle donnant alors des signes cliniques, alors qu'un chordome à point de départ postérieur parlera vite avec des anomalies ou un arrêt lipiodolé, par contre les lésions osseuses seront plus modestes. Mais bien entendu cette opposition n'est qu'un schéma.

En conclusion, aucun argument formel ne permet de poser le diagnostic de compression médullaire par chordome.

TRAITEMENT

--

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Que le tableau clinique de compression médullaire soit typique ou incomplet, toutefois confirmé par les examens de complément, il permet de poser l'indication opératoire.

L'intervention a pour but de libérer la moelle et nous avons vu avec quelle fréquence la tumeur venait à son contact même semblait-il lorsque le point de départ est antérieur ou latéral. Mais avec la découverte de la masse tumorale commence les difficultés.

En effet, comme nous l'avons vu, le chor-dome a une tendance extensive considérable et bien souvent il apparaît beaucoup plus volumineux qu'il n'était supposé, obligeant à de nouvelles laminectomies.

D'autre part, l'étroitesse du champ opératoire, les prolongements tumoraux obligent également comme en font foi les comptes rendus opératoires à une exérèse par morcellement et fait capital, souvent incomplète. Avec la tumeur sont enlevés lorsque c'est possible, les éléments avoisinants envahis : osseux, musculaires où certains prolongements tumoraux se nichent volontiers, mais l'action chirurgicale sur les destructions des corps vertébraux est en général très li-

mitée. Dans un seul cas, l'axe rachidien a été consolidé par un tuteur osseux.

Ce caractère incomplet de l'exérèse chirurgicale a comme corollaire la complication principale des chordomes dorsaux qui est la récurrence. A l'inverse, dans les cas exceptionnels où la tumeur s'est développée à partir de vestiges ectopiques extra-osseux, l'exérèse peut être complète et idéale.

TRAITEMENT RADIOTHERAPIQUE

Le traitement chirurgical peut être consolidé par de la radiothérapie et là nous abordons un problème très discuté.

En effet, la majorité des auteurs souligne l'inefficacité de la radiothérapie sur les chordomes quel que soit leur siège. Cependant, cette prise de position semble s'inverser depuis une quinzaine d'années. WOOD et HIMADI rapportent quelques cas favorables d'ailleurs non dorsaux, DAHLIN COLLINS et MAC CARTHY soulignent la nécessité de compléter le traitement chirurgical par de la radiothérapie systématique.

Sur 18 cas, 4 ont été soumis à la radiothérapie mais les résultats précis cliniques et radiologiques ne sont pas donnés. L'observation que nous avons rapportée par contre, a permis une étude complète et nous avons vu l'effet favorable de la radiothérapie sur les lésions osseuses et sur les douleurs. Malheureusement, la radiothérapie n'a pas stoppé l'évolution puisque actuellement nous assistons à un nouveau démarrage de la récurrence. Ce fait est d'ailleurs rapporté par

les auteurs précités, aussi, si la position actuelle est en faveur de la radiothérapie systématique et complémentaire, peu de résultat en est attendu.

Mais à notre connaissance, le cas présenté est le seul où la radiothérapie a entraîné une halte dans le cours de la maladie.

EVOLUTION ET PRONOSTIC

-:-

Quelle est alors, après le traitement, l'évolution de ces malades ? Dans 15 cas les résultats nous sont donnés :

- 10 sont favorables sans tenir compte des résultats fonctionnels,
- 5 sont défavorables, la mort étant post-opératoire et ceci dans les cas rapportés il y a plusieurs dizaines d'années, ou liée à une complication à distance.

Bien que le chiffre des cas favorables représente 66 p.cent il a en fait peu de valeur pour les raisons suivantes :

- le chiffre trop faible des cas colligés pour en exprimer une statistique valable
- le fait que les malades ne sont pas revus dans les années qui suivent et ceci est très important car le caractère récidivant des chordomes est bien connu, non seulement dans les mois mais dans les années qui suivent l'intervention.

Dans notre revue, 5 cas ont récidivé, certains plusieurs fois, la première intervention ayant découvert d'emblée une tumeur très étendue avec des destructions osseuses importantes obligeant à une exérèse incomplète. Dans les autres cas les lésions osseu-

ses étaient modestes, la tumeur a pu être enlevée complètement, mais peut-on préjuger de l'évolution future ? On sait en effet que c'est à partir d'un petit foyer osseux résiduel ou de foyers intra-musculaires minimes que se développera une récurrence bien des années après.

Les cas les meilleurs sont à l'évidence représentés par les tumeurs extra-osseuses épiscopurale ou médiastinale où l'exérèse peut être complète.

Pour les mêmes raisons, il est impossible de déterminer une durée moyenne de survie et même pour les cas avec récurrence tout dépend de la topographie de cette dernière. Il faut cependant souligner la similitude de caractères des chordomes dorsaux avec les autres localisations dont nous connaissons également le caractère récidivant. Il est donc vraisemblable de penser que parmi les cas favorables décrits il y a plusieurs dizaines d'années, certains ont connu cette évolution récidivante conduisant ou non à la mort.

Sur le plan fonctionnel,

les résultats sont encore, là, très variables fonction de la topographie tumorale et de l'heure opératoire. Sur 10 cas "favorables" : 5 ont gardé des séquelles allant du déficit moteur modéré compatible avec une vie sociale active jusqu'à la paraplégie résiduelle complète. 4 malades ont guéri et nous y retrouvons bien entendu les 2 observations avec tumeurs extra-osseuses. Enfin dans un cas le résultat précis n'est pas donné.

Les séquelles neurologiques majorent donc le pronostic et elles seront d'autant plus importantes :

- que le début des douleurs remonte à plus longtemps. Dans une observation le malade a consulté des années après le début des troubles et dans ces conditions la moelle a souffert longtemps et reprend mal ses fonctions
- que les modifications osseuses sont plus importantes : effondrement, fracture avec angulation
- que la tumeur s'étend davantage dans l'espace épidural pouvant compromettre la vascularisation médullaire
- que les récurrences sont plus nombreuses et les souffrances médullaires répétées finissent par dépasser les possibilités de récupération.

Les paraplégies résiduelles exposeront ultérieurement à toute une série de complications nettement dominées par les complications urinaires qui, répétées, finissent par résister au traitement et emporter le malade.

Da- te	attein- te os- seuse	ext. ant.	ext. lat.	CM	Op	R [≠]	Résultats
1	+	+		+	+		?
2	+			+	+		vivant
3	+			+	+		?
4	+			+	+		?
5	?	+		?	+		?
6	+			+	+	+	vivant
7	+		+	+	+		vivant
8	+	+		+	+		décès
9	+	+		0	+		vivant
10	+			+	++		vivant
11	+		+	+	+	+	décès
12	?	?		?	?	?	?
13	?	?		?	?	?	?
14	0	0	+	+	+		vivant
15	+	+		+	+		décès
16	+	+		+	+		vivant
17	+	+	+	0			décès
18	+	0		+	++++		vivant
19	?	?		?	?	?	?
20	?	?		?	?	?	?
21	0	+	+ et post	0	++	+	décès
22	0	+		0	+		vivant
23	+	+	+	0	++	+++	vivant

CONCLUSIONS

-:-

PREMIERE CONCLUSION

Au terme de cette étude qui porte sur 23 cas s'étalant sur 39 ans, nous avons pu regrouper un certain nombre de caractères propres aux chordomes dorsaux.

A propos de ces tumeurs développées aux dépens de vestiges de la notochorde nous avons pu démontrer :

- que leur pourcentage par rapport au nombre global de chordomes était faible : environ 15 p.cent, et l'expérience permet en effet d'opposer cette rareté des vestiges au niveau dorsal à la fréquence de ces vestiges au pôle céphalique et surtout sacro-coccygien.

Par là-même se dessine une affinité bipolaire que nous retrouvons aussi au niveau du rachis dorsal (maximum des cas : DI D2 - D10 D11 D12).

- que le siège de ces vestiges est presque toujours ectopique, soit centro-vertébral, soit pariétal, rarement extra-osseux, presque jamais discal et ceci s'oppose à la théorie ancienne du développement tumoral à partir des vestiges inclus normalement dans le nucleus pulposus.

Ces tumeurs qui touchent essentiellement l'homme entre 40 et 60 ans connaissent une évolution très lente, douloureuse et insidieuse bien qu'elle soit fonction de la topographie tumorale par rapport à la moelle.

Les tableaux récapitulatifs nous ont montré la grande fréquence de l'association : atteinte osseuse et atteinte médullaire aboutissant à un tableau de compression authentifié par la ponction lombaire et l'examen lipiodolé.

Sur le plan radiologique certains auteurs ont insisté sur la tendance constructive et destructive des chordomes dorsaux avec envahissement du disque mais ces caractères sont insuffisants et d'ailleurs inconstants, pour aborder une discussion du diagnostic.

A part quelques cas particuliers, tous les comptes rendus opératoires font foi des difficultés d'exérèse liées au caractère extensif local considérable des chordomes dorsaux et à l'importance des dégâts osseux, obligeant souvent à une ablation par morcellement, incomplète, d'où découlera le pronostic.

L'aspect macroscopique bien que parfois typique est, en règle, insuffisant et c'est l'examen histologique qui précise le diagnostic sur les caractères de la coupe, laquelle reproduit le tissu notochordal.

La radiothérapie post-opératoire bien que réputée et reconnue peu efficace même encore actuellement semble pourtant être appliquée à titre systématique par les auteurs d'observations récentes.

L'évolution a montré un pourcentage élevé

de cas favorables mais dont la valeur est en fait fort discutable. Et finalement, il apparaît que le pronostic est étroitement lié à la notion de topographie tumorale par rapport à la moelle. En allant des cas les plus favorables aux cas moins bons, nous pouvons schématiquement isoler 3 groupes de chordomes dorsaux :

- les chordomes dorsaux à point de départ extra-osseux médiastinal ou épidual, où l'exérèse est complète, le pronostic excellent.

- les chordomes dorsaux issus de la face postérieure du corps vertébral ou en l'un des points de l'arc postérieur ont en règle une symptomatologie neurologique assez précoce. L'exérèse pourrait être complète, la moelle n'a pas souffert longtemps et reprend bien ses fonctions. En fait dès qu'existe un foyer de lyse osseuse, le traitement est plus difficile et partant, le pronostic moins bon du fait d'une récurrence toujours possible développée à partir d'un vestige tumoral méconnu.

- les chordomes dorsaux issus des faces antérieure ou latérale du corps vertébral ont une révélation clinique beaucoup plus tardive avec extension locale considérable et importantes destructions osseuses.

Ces seuls faits expliquent : les difficultés opératoires, le caractère incomplet presque obligatoire de l'exérèse, la souffrance de la moelle qui récupère mal et surtout la fréquence de la ou des récurrences locales qui surviendront plus ou moins rapidement. Par

contre les métastases à distance sont exceptionnelles.

Dans ce troisième groupe, le malade conserve en règle un tableau plus ou moins complet de paraplégie et demeure essentiellement soumis au risque urinaire. Le pronostic de ce groupe est mauvais.

Le tableau récapitulatif permet de noter que la majorité des observations se range dans le deuxième et surtout dans le troisième groupe. En résumé, le pronostic des chordomes dorsaux est très médiocre.

DEUXIEME CONCLUSION

L'intérêt de l'observation que nous avons rapportée est triple :

- elle a permis de compléter une série de chordomes dorsaux dont le nombre est fort peu élevé,
- elle a permis par là-même, une étude complète de cette localisation dorsale DIO DII D12, chez un malade suivi depuis 4 ans. Nous avons pu ainsi obtenir une observation détaillée d'où se dégagent les caractères individualisant le chordome dorsal, lesquels se replacent facilement dans le cadre de la maladie définie dans notre première conclusion :
- début insidieux, douloureux et lent (4 ans)
- tableau clinique de compression médullaire
- association sur les clichés des processus constructif et destructif
- première intervention difficile et incomplète

- diagnostic apporté par l'examen histologique
- première récurrence 3 mois après
- deuxième intervention incomplète
- deuxième récurrence 8 mois après
- actuellement, évolution totale 8 ans.

- dans ce bref tableau récapitulatif, nous avons volontairement omis la période radiothérapique qui constitue le troisième pôle d'intérêt de notre observation.

En effet, nous avons vu la position actuelle des auteurs anglo-saxons partisans de la radiothérapie systématique. Cependant aucune étude approfondie n'avait été faite jusqu'à ce jour alors que notre malade a pu être suivi durant 2 ans $\frac{1}{2}$ sur les plans clinique et radiologique.

Sans reprendre l'observation décrite au début de cet exposé, nous insisterons :

- sur l'amélioration clinique immédiate avec la première série : 6000 r en 2 champs dorso-lombaire droit centré sur D10 et dorso-lombaire gauche.
- sur la persistance de l'amélioration clinique avec cette fois amélioration radiologique après la seconde série (8 mois après la première) : 3000 r en 2 champs.
- mais avant l'ébauche d'une troisième série (9 mois après la seconde) les lésions osseuses avaient repris lentement leur évolution.
- enfin, nous avons vu qu'actuellement les douleurs réapparaissent, les lésions osseuses se majorent. Cette reprise de la récurrence se-

ra peut-être justiciable d'une nouvelle série de radiothérapie, si elle est tolérée.

Néanmoins, nous soulignerons le fait que la radiothérapie a indiscutablement stoppé l'évolution de la seconde récurrence pendant 2 ans $\frac{1}{2}$.

Que pouvons-nous conclure ?

- est-ce un résultat exceptionnel bien qu'incomplet, défiant la règle de la non efficacité de la radiothérapie sur les chordomes dorsaux ?

- est-ce au contraire, le résultat d'un traitement radiothérapique pensé et suivi ?

Malheureusement, les quelques cas qui ont été justiciables de la radiothérapie sont insuffisamment décrits et notre observation bien que complète est unique. Aussi, nous est-il impossible de juger actuellement.

Etant donné la rareté des chordomes dorsaux, plusieurs dizaines d'années seront vraisemblablement nécessaires pour regrouper suffisamment de cas ainsi traités afin d'en dégager un résultat valable.

Il semble pour conclure, en opposition à la règle précitée, que les chordomes dorsaux soient justiciables d'une radiothérapie systématique, post-opératoire, suffisante et suivie, appliquée aussi bien lorsque l'exérèse est incomplète que lorsqu'elle est apparemment complète. En effet, il semble logique de penser devant une récurrence importante stoppée pendant 2 ans $\frac{1}{2}$, qu'un vestige tumo-

ral macroscopiquement invisible laissé sur place lors de l'intervention, sera détruit définitivement par une radiothérapie bien conduite, mettant ainsi certains malades à l'abri d'une récurrence lointaine.

-:-

Vu :
Le Président :
Signé : F. COSTE

Vu :
Le Doyen :
Signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :
Signé : Jean ROCHE.

BIBLIOGRAPHIE

--

ALBERT

Casopis Lekaru. Ceskych. 75/1347 1936.

ALEZAIS, PEYRON

Bulletin de l'Association Française
pour le cancer. 7/194 1914.

BABINSKI, JANOWSKI

Ztschr-f. Krebsfer 48/557 1939
Revue de neurologie 56/640-650 1924.

BIRREL

Australian and New Zealand Journal of
Surgery 22/258 1953.

BOLTEN

Chordoom van de wervelkolom.
Nederland Tijdschr. Geneesk 3104-3106
1929.

BROUET, LIOT, DUBOST, CHRETIEN

Journal Français de Médecine et de
Chirurgie Thoracique.
Tome XV n°5 1961.

BRUCE MEKIE

Chordoma. Surg. Gyn. and Obs. 65/40
1937.

BURACZEWSKI, RUDOWSKI

Journal of Thoracic Surg. 34/75 1957.

CAPPEL

Journal Pathology Bacteriology
31/797 1928.

CAPUTO

Northwest Medecine (Seattle)
58/553-554 1959.

CHIASSEBINI, MARCHIAFAVA

Il Policlino. Sez Prat. 63/1022-1026
1926.

CONGDON

Benign and malignant chordomas. A
clinico-anatomy study of twenty-two
cases.
American journal of Pathology
28/793 1952.

CROWE, MULDOON

A thoracic chordoma. Thorax 6/403
1951.

DAHLIN, MAC CARTY

Cancer. New-York 5/1171-78 1952.

DAVID, MESSIMY, ABOULKER

Chordomes sacro-coccygiens. Problèmes
thérapeutiques.
Neurochirurgia. Vol.4 mai 1961, n°1.

GREENWALD

J.A.M.A. 6/4/1957 163/1240-44

GUEUKDJIAN

Canadian Journal of Surgery 2/106-
108 1958.

HAUSSON

Acta Radiologica 22/600 1941.

HORWITZ

Chordal ectopia and its possible
relationship to chordoma.
Archives of Pathology 31/354 1941.

HUSAIN

Journal of bones and joints surgery
42 B/ 560-64 1960.

HUTTON, YOUNG

Surg. and Gyn. Obst. 48/333 1929.

JAFFE

Tumors and Tumorous conditions of
bones and joints.

LIEVRE

EMC III Appareil loco-moteur.

MABREY

Chordoma. A study of 150 cases.
American Journal of Cancer 25/501
1935.

MIXTER

Surgical management of sacro-coccygal
and vertebral chordoma.
Archives of surgery, 41/408-421 1940.

MORRIS, RABINOVITCH

Malignant chordoma of the lumbar co-
lumn. Report of a case with autopsy,
comment and unusual metastase to the
brain, lungs, pancreas, sacrum and
axillary and iliac lymph nodes.
Archives Neurology and Psychiatry ?
Chicago 1947 57/547-564.

PAMPARI, PARISOLI

Archivio di chirurgia del torace
17/1960.

PETIT-DUTAILLIS, MESSIMY, BERDET et BENHAIM
Contribution au dg. des chordomes
sphéno-occipitaux.
Semaine des Hôpitaux, Paris 27/2663-
2777 n°59 1951.

PIACENTINI
Archivio Italiano di Chirurgia 74/1951.

POPPER, KING
Experience with thirteen cases.
Journal of Neurosurgery 9 n°2 139-163
1952.

RICHARD, KING
Surgery, 8/ 409-423 1960

WOOD, HIMADI
Radiology, 54/706 1950.

